

# 統一多系統萎縮症評価尺度 UMSARS の邦訳とその信頼性・妥当性

大友 学\* 尾方克久 鈴木幹也 宮武聡子  
岡橋里美\*\* 望月仁志 田村拓久 川井 充

IRYO Vol. 62 No. 1 (3-11) 2008

## 要 旨

2004年に提唱された、多系統萎縮症：multiple system atrophy (MSA) の臨床症候の程度を測定する尺度である統一多系統萎縮症評価尺度：unified multiple system atrophy rating scale (UMSARS) を邦訳し、信頼性・妥当性を検討した。

国立病院機構東埼玉病院の MSA 患者17人を対象とし、神経内科医である検者2人が個別に UMSARS の測定を行い、うち1人により30日以内に反復測定した。また既存の日常生活動作：activities of daily living (ADL) 尺度や臨床尺度を同時測定した。

われわれが作成した邦訳においては、検者内および検者間で UMSARS 測定値は有意に相関し、ADL 尺度とも相関した。MSA-C (小脳型 MSA) 例では UMSARS と国際協調運動評価尺度：international cooperative ataxia rating scale (ICARS) に相関を認めたが、MSA-P (パーキンソンニズム型 MSA) 例での UMSARS と統一パーキンソン病評価尺度：unified Parkinson disease rating scale (UPDRS) の相関は乏しく、MSA の臨床病態の複雑さを反映していると思われた。一部の設問は、原文の内容がわが国の中老年者の生活習慣にそぐわないと思われた。わが国の MSA 患者の病状評価や、医学的介入の効果検証をより適切に行うために、質問内容がより適切な日本語版の作成が望まれる。

キーワード 統一多系統萎縮症評価尺度, 多系統萎縮症, 臨床評価尺度

## はじめに

MSA は、小脳性運動失調、パーキンソンニズム、自律神経症候、錐体路徴候と多彩な臨床的病態を呈する神経変性疾患である。小脳性運動失調を主徴とするオリブ橋小脳萎縮症：olivopontocerebellar atrophy (OPCA)、パーキンソンニズムを主徴とする線条体黒質変性症：striatonigral degeneration (SND)、自律神経障害が前景に立つ Shy-Drager

症候群：Shy-Drager syndrome (SDS) の3つの疾患概念を包括する臨床病理学的概念として、Graham と Oppenheimer により提唱された<sup>1)</sup>。これら3疾患には共通して、希突起膠細胞内に嗜銀性封入体：glial cytoplasmic inclusion (GCI) が認められ<sup>2,3)</sup>、さらに GCI が  $\alpha$ -synuclein 抗体により染色されることが報告された<sup>4,7)</sup>。現在は「MSA 診断についての合意声明」<sup>7)</sup>における診断基準が一般的に用いられる。またこの声明では、おもに小脳性運動失調を呈

国立病院機構東埼玉病院神経内科

\*現 国立病院機構埼玉病院神経内科 \*\*現 国立精神・神経センター武蔵病院臨床検査部  
別刷請求先：尾方克久 国立病院機構東埼玉病院神経内科 〒349-0196 埼玉県蓮田市黒浜4147  
(平成19年6月1日受付、平成19年9月21日受理)

Validation of the Japanese Version of the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS)  
Manabu Otomo, Katsuhisa Ogata, Mikiya Suzuki, Satoko Miyatake, Satomi Okahashi, Hitoshi Mochizuki,  
Takuhi Tamura and Mitsuru Kawai

Key Words: UMSARS, multiple system atrophy, rating scale

する MSA-C と、おもにパーキンソニズムを呈する MSA-P に分類される。

神経変性疾患である多系統萎縮症は進行性の疾患であり、長期的に ADL の能力低下と生活の質：quality of life (QOL) の低下をもたらす。現在のところ臨床症状に対する対症的治療と、病状に即したケアが、診療の中心である。

新たな治療法や医療ケアといった医学的介入の効果を検証するためには、MSA の臨床徴候を測定し評価するための尺度が必要である。しかし、多彩な臨床的病態を呈する MSA において、適切な臨床評価尺度を開発することは困難であった。小脳性運動失調の評価尺度として ICARS が<sup>8)</sup>、またパーキンソニズムの評価尺度として UPDRS が開発され<sup>9)</sup>、MSA の評価に応用することは可能であったが、いずれも MSA の多彩な臨床病態の一部を反映するに過ぎなかった。

欧州の11カ国21施設が参加して1999年から活動している欧州多系統萎縮症研究グループ：European multiple system atrophy study group (EMSA-SG) が中心となり、MSA の臨床評価尺度として UMSARS が2004年に発表された<sup>10)</sup>。この尺度を邦訳して MSA 患者を対象に測定を行い、信頼性と妥当性を検討したので報告する。

## 対象と方法

当院を受診中の MSA 患者17名を対象とした。全例が「MSA 診断についての合意声明」における probable MSA で、MSA-C が11人、MSA-P が6人であった。

UMSARS は、表1の邦訳により、2人の神経内科医師が1週間以内にそれぞれ測定した。そしてそのうち1人が、5-30日後に再度測定した。また UMSARS を2回測定した医師により、その1回目の測定と同時に以下の尺度を測定した。機能的自立度評価法：functional independence measure (FIM)<sup>11)</sup>、barthel index (BI)<sup>12)</sup>、Schwab と England による ADL 尺度 (SE)<sup>13)</sup> (以上は全例を対象に測定)、ICARS (MSA-C のみ)、UPDRS (MSA-P のみ)。

これらの測定値の相関を、Spearman 順位相関係数  $\rho$  を算出して検討した。統計学的解析には StatView ver. 5 (SAS Institute 社) を使用した。

なお本研究は当院倫理委員会の承認に基づき実施

した。

## 結 果

### 検者間一貫性および検者内一貫性

UMSARS Part I (病歴による ADL の評価)、Part II (診察による運動症状の評価)、Part IV (全体的障害度評価) について、2人の検者による測定値の相関 (検者間一貫性の検証) と、1人の検者による2回の測定値の相関 (検者内一貫性の検証) を検討した (表2)。いずれも  $\rho > 0.9$  と相関係数はきわめて高く、有意に相関した。

### ADL 尺度との相関

ADL の評価である UMSARS Part I と、既存の ADL 尺度との Spearman 順位相関係数は、FIM が  $\rho = -0.952$  ( $p = 0.0001$ )、BI が  $\rho = -0.921$  ( $p = 0.0002$ )、SE が  $\rho = -0.948$  ( $p = 0.0002$ ) であった。いずれも有意に相関し、 $\rho < -0.9$  と強い相関を示した。また MSA-P 6例において、UPDRS のうち ADL を評価する Part II と UMSARS Part I では  $\rho = 1$  ( $p < 0.0001$ ) で、やはり有意に相関した。

### 臨床評価尺度との相関

運動症状の評価である UMSARS Part II を、MSA-C 11例で ICARS と、また MSA-P で UPDRS の運動症状尺度である Part III と、相関を検討した。MSA-C において UMSARS Part II と ICARS の Spearman 順位相関係数  $\rho = 0.756$  ( $p = 0.012$ ) で、相関は有意であったが、ADL 尺度と比べて相関が弱かった。MSA-P において UMSARS Part II と UPDRS Part III の Spearman 順位相関係数  $\rho = 0.829$  ( $p = 0.064$ ) で、有意な相関を認めなかった。

## 考 察

われわれが作成した UMSARS の邦訳を用いて MSA の臨床評価を行った。その測定値の検者間および検者内の一貫性はきわめて高かった。また UMSARS Part I は、既存の3つの ADL 尺度と良好に相関した。これらの結果は、UMSARS の信頼性と妥当性を示している。

一方、UMSARS Part II と、臨床尺度である ICARS および UPDRS Part III との相関は、比較的乏しかった。症例数が少ないために有意な相関が得ら

表1 本研究で用いた UMSARS 邦訳

**■Part I 病歴による日常生活動作の評価■**

文中に指定がないかぎり質問前2週間の平均的な機能を、患者本人および介護者への質問により評価する。患者の状態に最もよく当てはまる評点を選ぶ。臨床徴候とは独立して、患者の機能を評価する。

**1. 会話**

- 0 障害なし。
- 1 軽度の障害はあるが、よく聞き取れる。
- 2 中等度に障害。聞き返されることは2回に1回未満。
- 3 重度の障害。2回に1回以上聞き返す必要がある。
- 4 ほとんど理解不能。

**2. 嚥下**

- 0 正常。
- 1 軽度の障害。むせは週に1回未満。
- 2 中等度の障害。むせによる食物の誤嚥が週に1回以上。
- 3 重度の障害。頻回の誤嚥。
- 4 経鼻胃管ないし胃瘻による栄養管理。

**3. 書字**

- 0 正常。
- 1 軽度の障害はあるが、字はすべて読める。
- 2 中等度の障害。半数近くの字が判読不能。
- 3 重度の障害。大部分の字が判読不能。
- 4 書字不能。

**4. 食事動作（茶碗を持ち箸を使って食べる、またはナイフとフォークで食べる）**

- 0 正常。
- 1 軽度の障害。ややぎこちないが介助は不要。
- 2 中等度の障害。不自由で時間がかかる。ほとんどの食物を切るないしほぐすことが可能だが、介助を必要とすることがある。
- 3 重度の障害。食物を切るないしほぐすことができない。摂食動作はゆっくりだが自立している。
- 4 摂食動作に介助が必要。

**5. 更衣**

- 0 正常。
- 1 軽度の障害。ややぎこちないが介助は不要。
- 2 中等度の障害。ボタンの付け外しや腕を袖に通すのに介助が必要なことがある。
- 3 重度の障害。かなりの介助を要するがまったくできないわけではない。
- 4 全介助。

**6. 衛生**

- 0 正常
- 1 軽度の障害。ややぎこちないが介助は不要。
- 2 シャワーや入浴に介助が必要、ないし衛生行為にとっても時間がかかる。

---

3 洗面所での洗顔，歯磨き，整髪やトイレ使用に介助を要する

4 全介助

## 7. 歩行

0 正常.

1 軽度の障害. 支えなくても可能で歩行器具不要

2 中等度の障害. 支えや歩行器具が必要なことあり.

3 重度の障害. 支えや歩行器具を頻回に必要とする.

4 支えられても歩行不能.

## 8. 易転倒性

0 正常

1 転倒は稀（1カ月に1回未満）.

2 時々転倒（週1回未満）.

3 週1回以上転倒.

4 1日1回は転倒（歩行不能を含む）.

## 9. 起立による徴候（失神，浮動性めまい，横になると軽減する視力障害または頸部痛）

0 正常.

1 症状の出現は少なく，日常生活動作の制限は必要ない.

2 少なくとも週1回は症状が出現．日常生活動作の制限が必要なことがある．

3 起立により頻繁に症状が出現（立位保持は1分以上可能なことが多いが，ADLの大部分において制限される）.

4 起立によりいつも症状が出現（立位保持は1分未満しかできない，立とうとすると失神あるいは前失神状態となる；立位不能な場合も含む）

## 10. 排尿機能（他の疾患が原因ではない排尿症候）

0 正常.

1 尿意切迫かつ（または）頻尿だが服薬は不要.

2 尿意切迫かつ（または）頻尿で服薬が必要.

3 切迫した尿失禁かつ（または）残尿のため時に導尿が必要.

4 尿失禁のため導尿カテーテルの留置が必要.

## 11. 性的能力

0 正常.

1 健常時に比べて軽度の障害.

2 健常時に比べて中等度の障害.

3 健常時に比べて重度の障害.

4 性的不能.

## 12. 排便

0 排便パターンに変化なし.

1 便秘を認めることがあるが服薬不要.

2 しばしば便秘を認め緩下剤の使用が必要.

3 慢性便秘で緩下剤，浣腸の使用が必要.

4 自然排便なし.

**■Part II 診察による運動症状の評価■**

四肢の所見については、すべての項目で最も症状が強い肢の評価を行う。

**1. 表情**

- 0 正常.
- 1 表情がやや乏しい，“ポーカークフェイス”という程度.
- 2 僅かだが明らかな表情の乏しさ.
- 3 顔の動きが少ない（口が開いている）.
- 4 仮面様で表情変化がほとんどあるいはまったく欠如し，口は0.6cm（約半横指）以上開いている.

**2. 会話：患者に平易な文を繰り返し読ませる**

- 0 正常.
- 1 やや遅く，不明瞭かつ（または）発声が障害．聞き返す必要はない.
- 2 かなり遅く，不明瞭かつ（または）発声が障害．時に聞き返す必要がある.
- 3 きわめて遅く，不明瞭かつ（または）発声が障害．頻繁に聞き返す必要がある.
- 4 理解不能.

**3. 眼球運動障害：検者の指の水平な動きを追視させてさまざまな位置を見ている時の眼球運動を観察したり，30° 前後離れた2本の指を追視させて衝動性運動の誘発の有無を見る．a-dの異常所見がいくつあるかで評価する：a) 追視が円滑でない，b) 45° 以上の眼位で生じる眼振，c) 45° 未満の眼位で生じる眼振，d) 衝動性測定過剰．cがある場合は必ずbもあることになる．**

- 0 a-dのいずれの異常もない.
- 1 a-dのうち1つの異常がある.
- 2 a-dのうち2つの異常がある.
- 3 a-dのうち3つの異常がある.
- 4 a-dの4つの異常ともある.

**4. 静止時振戦：最も症状の強い肢で評価する．**

- 0 なし.
- 1 かすかで出現がまばら.
- 2 振幅が小さいが持続する，あるいは振幅が小さく出現は時々.
- 3 振幅は中等度で，ほぼいつも出現.
- 4 振幅は粗大で，ほぼいつも出現.

**5. 動作時振戦：伸展させた上肢での姿勢時振戦（A）および指差しでの動作時振戦（B）を評価する．（A）（B）いずれか症状の強い方について，最も症状の強い肢で評価する．**

- 0 なし.
- 1 （A）振幅が小さいわずかな振戦．（B）指差しに支障なし.
- 2 （A）振幅が中等度．（B）指差しにやや支障あり.
- 3 （A）振幅が大きい．（B）指差しに著明な支障あり.
- 4 （A）振幅が極大．（B）指差しが不可能.

**6. 筋トーンの亢進：最も症状の強い肢で評価する．被検者に座位で楽にさせ，被動運動で判断する．歯車現象は無視する．**

- 0 なし.
- 1 対側肢の刺激で誘発される程度のわずかな筋トーン亢進.

- 
- 2 軽度－中等度.
  - 3 明らかな筋トーン亢進であるが、関節可動域制限なし.
  - 4 著しい筋トーン亢進で、関節可動域が制限される.
7. 手の反復拮抗運動：垂直位ないし水平位での、できるだけ大きな回内回外運動を、両手別々に行う。運動緩慢および（または）小脳性運動失調により障害される。潜在する運動障害にかかわらず機能を評価する。
- 0 正常.
  - 1 軽度の障害.
  - 2 中等度の障害.
  - 3 重度の障害.
  - 4 ほぼ不可能.
8. 手指のタッピング：拇指と示指でできるだけ大きく15－20秒タッピングする。運動緩慢および（または）小脳性運動失調により障害される。潜在する運動障害にかかわらず機能を評価する。
- 0 正常.
  - 1 軽度の障害.
  - 2 中等度の障害.
  - 3 重度の障害.
  - 4 ほぼ不可能.
9. 下肢の敏捷性：座位で下肢全体を地面から約10cm持ち上げながら踵で地面をタッピングする。運動緩慢および（または）小脳性運動失調により障害される。潜在する運動障害にかかわらず機能を評価する。
- 0 正常.
  - 1 軽度の障害.
  - 2 中等度の障害.
  - 3 重度の障害.
  - 4 ほぼ不可能.
10. 踵膝脛試験：一方の下肢を挙上して踵を対側の膝にのせ、前脛部を足関節へとすべらせる。足関節に到達したら足を再び約40cm挙上し、同じ動作を繰り返す。適切な評価のため最低3回は反復する。症状が強い方の足で評価する。
- 0 正常.
  - 1 軽度の測定障害および運動失調.
  - 2 中等度の測定障害および運動失調.
  - 3 重度の測定障害および運動失調.
  - 4 ほぼ不可能.
11. 椅子からの立ち上がり：背もたれがまっすぐの椅子に座り、腕組みした姿勢で立ち上がろうとする。
- 0 正常.
  - 1 ぎこちない、もしくは1回で立ち上がれない.
  - 2 肘掛けに手をつけて立ち上がる.
  - 3 後ろへ倒れがちで、何度か立とうとするが、介助なしで立ち上がれる.
  - 4 介助なしには立ち上がれない.
12. 姿勢
- 0 正常.
  - 1 直立ではなく多少前屈しているが、高齢者としては正常範囲な程度.
  - 2 中等度の前屈姿勢で明らかな異常。左右いずれかにやや傾くことがある.
-

- 3 重度の前屈姿勢で、脊柱後彎を伴う。左右いずれかにかなり傾くことがある。
  - 4 極度の前屈姿勢。
13. 体幹の動揺: 被験者にあらかじめ注意した上で、開眼立位での被験者の自発的な体幹の動揺と、両肩を後方へ急に強く引いた際の反応をみる。
- 0 正常。
  - 1 わずかな動揺。自分で立ち直れる程度の姿勢反射障害。
  - 2 中等度の動揺。姿勢反射が不十分で験者が支えないと倒れる。
  - 3 重度の動揺できわめて不安定。ひとりでのバランスを失う。
  - 4 支えられないと立ってられない(立位保持不能な場合を含む)。
14. 歩行
- 0 正常。
  - 1 軽度の障害。
  - 2 中等度の障害。歩行困難だが、介助は不要か最低限でよい。
  - 3 重度の障害。歩行に介助を要する。
  - 4 介助下でもまったく歩けない。

### ■Part III 自律神経機能評価■

2分間の仰臥位安静後と、起立2分後とで、血圧と心拍数を測定する。起立による症状として、頭部ふらふら感、浮動性めまい、霧視、脱力、疲労、意識障害、嘔気、動悸、ふるえ、頭痛、頸部痛、肩こりが生じうる。

仰臥位:	血圧	/	mmHg,	脈拍	回/分	測定不能
立位2分後:	血圧	/	mmHg,	脈拍	回/分	測定不能
起立に伴う症状	あり		なし			

### ■Part IV 全体的障害度評価■

- 1 完全に自立。身辺動作はほぼ困難や障害なく行う。本質的に正常で、困難を感じていない。
- 2 完全には自立しておらず、身辺動作に多少の介助を要する。
- 3 介護依存度がやや高く、身辺動作の半分に介助を要する。一日の大半を身の回りの動作に費やす。
- 4 介護依存度がかなり高く、介助をより必要とする。時々、いくつかの身辺動作を自分でするかしようとする程度。
- 5 全面介助で寝たきり状態。

表2 UMSARS 邦訳の検者間および検者内一致性

「検者間相関」は2人の神経内科医の測定値についての、「検者内相関」は1人の神経内科医による2回の測定値についての、Spearman 順位相関係数  $\rho$  および  $p$  値 (括弧内) を示す。

	検者間相関	検者内相関
Part I	0.939 ( $p=0.0002$ )	0.994 ( $p<0.0001$ )
Part II	0.939 ( $p=0.0002$ )	0.982 ( $p<0.0001$ )
Part IV	1 ( $p<0.0001$ )	1 ( $p<0.0001$ )

れなかった可能性はある。しかし、UMSARS が ADL 尺度と比べてこれらの臨床評価尺度との相関が弱いといえる。これは、MSA の臨床病態が複雑であり、1つの側面だけではその臨床評価が困難であることを示唆する。

UMSARS Part I 原文の項目には、「食物を切る」というナイフやフォークを用いた食生活を念頭に置いた文や、性的能力のようにわが国の中高年者には質問や回答がしにくい内容が含まれている。われわれの邦訳では便宜的に質問を修正したが、この修正が適切かどうかの検証は行えなかった。MSA の発症年齢は50歳代半ばであり、患者の多くが中高年であることを考慮すると<sup>14)</sup>、その生活習慣に即した適切な質問で UMSARS Part I が構成されることが望ましい。厚生労働省難治性疾患克服研究事業運動失調症に関する調査研究班が中心となり、多施設共同研究 JAMSAC において UMSARS 日本語版の作成が行われているとのことである。わが国の MSA 患者の病態および医学的介入の評価により有用な UMSARS 日本語版が作成され、広く利用されることが期待される。

【文献】

1) Graham JG, Oppenheimer DR. Orthostatic hypotension and nicotine sensitivity in a case of multiple system atrophy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1969; 32: 28-34.  
 2) Papp MI, Kahn JE, Lantos PL. Glial cytoplasmic inclusions in the CNS of patients with multiple system atrophy (striatonigral degeneration, olivopontocerebellar atrophy and Shy-Drager syndrome). *J Neurol Sci* 1989; 94: 79-100.  
 3) Nakazato Y, Yamazaki H, Hirato J et al. Oligodendroglial microtubular tangles in olivopontocerebellar atrophy. *J Neuropathol Exp Neurol*

1990; 49: 521-30.  
 4) Arima K, Ueda K, Sunohara N et al. NACP/alpha-synuclein immunoreactivity in fibrillary components of neuronal and oligodendroglial cytoplasmic inclusions in the pontine nuclei in multiple system atrophy. *Acta Neuropathol* 1998; 96: 439-44.  
 5) Wakabayashi K, Yoshimoto M, Tsuji S et al. Alpha-synuclein immunoreactivity in glial cytoplasmic inclusions in multiple system atrophy. *Neurosci Lett* 1998; 249: 180-82.  
 6) Tu PH, Galvin JE, Baba M et al. Glial cytoplasmic inclusions in white matter oligodendrocytes of multiple system atrophy brains contain insoluble alpha-synuclein. *Ann Neurol* 1998; 44: 415-22.  
 7) Gilman S, Low PA, Quinn N et al. Consensus statement on the diagnosis of multiple system atrophy. *J Neurol Sci* 1999; 163: 94-98.  
 8) Trouillas P, Takayanagi T, Hallet M et al. International Cooperative Ataxia Rating Scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome. *J Neurol Sci* 1997; 145: 205-11.  
 9) Fahn S, Elton R, members of the UPDRS Development Committee. Unified Parkinson's Disease Rating Scale. In: Fahn S, Marsden C, Calne DB et al. Eds. *Recent developments in Parkinson's disease Vol. 2*. New York: MacMillan; 1987; p. 153-63.  
 10) Wenning GK, Tison F, Seppi K et al. Development and validation of the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS). *Mov Disord* 2004; 19: 1391-402.  
 11) Keith RA, Granger CV, Hamilton BB et al. The Functional Independence Measure. A new tool for rehabilitation. In: Eisenberg MG, Grzesiak RC Eds. *Advances in clinical rehabilitation*. New York: Springer 1987; p. 6-18.  
 12) Mahoney FI, Barthel DW. Functional evaluation. The Barthel Index. *MD State Med J* 1965; 14: 61-5.  
 13) Schwab R, England A. Projection technique for evaluating surgery in Parkinson's disease. In: Third symposium on Parkinson's disease. Gillingham F, Donaldson I Eds, Edinburgh: Livingstone; 1969 p. 152-75.



## Validation of the Japanese Version of the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS)

Manabu Otomo, Katsuhisa Ogata, Mikiya Suzuki, Satoko Miyatake, Satomi Okahashi, Hitoshi Mochizuki, Takuhisa Tamura and Mitsuru Kawai

**Abstract** We translated the Unified Multiple System Atrophy Rating Scale (UMSARS) into Japanese and made a validation study. Two neurologists independently rated UMSARS in 17 patients with multiple system atrophy (MSA; eleven with MSA-C, six with MSA-P). One of the rater repeated the test within thirty days. Also obtained were ADL/clinical scores such as Functional Independence Measure (FIM), Barthel index (BI), Schwab and England ADL scale (SE), the International Cooperative Ataxia Rating Scale (ICARS; MSA-C only), the Unified Parkinson Disease Rating Scale (UPDRS; MSA-P only). Inter-/intra-rater reliability of this Japanese version was very high (Spearman's  $\rho > 0.9$ ), and the correlation with ADL scales was also strong ( $\rho > 0.9$ ). The correlation with ICARS was significant but relatively weak, while that with UPDRS was not significant, presumably because UMSARS reflects complex motor impairment of MSA much more than UPDRS does. Some questions may not be applicable to life styles of elderly people in Japan. For the evaluation of the patients with MSA and clinical research in Japan, development of UMSARS Japanese version is expected, which should be appropriate for application in Japan.

### 今月の 用語 隣に伝えたい 新たな言葉と概念

#### 【多系統萎縮症】 英 multiple system atrophy 略 MSA

〈解説〉 中年以後に発症する神経変性疾患で、病理学的に小脳、橋核、下オリーブ核、線条体、黒質、青斑核、脊髄中間外側核、仙髄 Onuf 核の神経細胞脱落（と萎縮）を示す。乏突起膠細胞（oligodendroglia）内に特徴的で特異的な嗜銀性のグリア細胞質内封入体 glial cytoplasmic inclusion (GCI) がみられる。少なくとも病初期には次の3つの臨床型が存在する。

- 1) パーキンソニズムで発症する線条体黒質変性症 striatonigral degeneration (SND あるいは MSA-P),
- 2) 小脳失調が前景に立つオリーブ橋小脳変性症 olivopontocerebellar atrophy (OPCA あるいは MSA-C),
- 3) 起立性低血圧や膀胱直腸障害などの自律神経障害がめだつシャイ・ドレーガー症候群 Shy-Drager syndrome (SDS あるいは MSA-A)

進行すると類似の病像を示す。難病（特定疾患治療研究事業対象疾患）のひとつである。

〈関連学会〉 日本神経学会, 日本神経病理学会

(川井 充)